

Item 203 (ex item 324) – Opacités et masses intrathoraciques chez l'enfant et chez l'adulte

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

2013

Table des matières

1. Masses et nodules pulmonaires.....	3
1.1. Généralités.....	3
1.2. Méthodes de prélèvement.....	3
1.3. Principales pathologies donnant des opacités pulmonaires.....	4
2. Opacités médiastinales.....	6
2.1. Définition et anatomie du médiastin.....	6
2.2. Méthodes de prélèvement.....	7
2.3. Lésions du médiastin antérieur.....	7
2.4. Lésions du médiastin moyen.....	9
2.5. Lésions du médiastin postérieur.....	9

Objectifs ENC

- Diagnostiquer une opacité ou une masse intrathoracique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

1. Masses et nodules pulmonaires

1.1. Généralités

Pour les lésions pulmonaires intraparenchymateuses, la terminologie dépend de la taille de la lésion :

- ≤ 6 mm = micronodule ;
- 7–30 mm = nodule ;
- > 30 mm = masse.

La stratégie diagnostique s'appuie sur :

- la clinique ;
- la radiologie (radio de thorax + scanner) ;
- très souvent la TEP ;
- et l'histologie.

L'obsession est de ne pas passer à côté d'une lésion maligne.

Inversement, tout nodule, même chez un sujet « à risque », n'est pas forcément un cancer.

La stratégie diagnostique s'élabore en fonction du risque de malignité (terrain, antécédent, aspect de la lésion, etc.).

Cependant, aucun argument radioclinique ne peut formellement affirmer la malignité +++. Pour le diagnostic de tumeur maligne, il y a nécessité d'une preuve histologique.

1.2. Méthodes de prélèvement

1. **Fibroskopie bronchique avec biopsies pour examen anatomopathologique**

Elle est systématique.

Elle peut être précédée d'un **lavage bronchoalvéolaire** (cf. chapitre 21, « Pneumopathie interstitielle diffuse », item 206 [120]).

Elle est plus rentable pour les lésions proximales, mais elle est faite quand même en cas de lésion distale.

Elle peut comporter des biopsies transbronchiques et des cytoaspirations ganglionnaires ou de masses péri-trachéo-bronchiques (une échoendoscopie est alors nécessaire).

2. **Ponction transpariétale sous scanner et examen anatomopathologique**

(Pour les lésions périphériques, se reporter au chapitre 23 « Tumeurs du poumon, primitives et secondaires », item 306 [157].)

Un prélèvement pour une étude histologique est toujours préférable à un prélèvement cytologique (la différence provient du calibre de l'aiguille, plus gros pour les prélèvements histologiques).

3. Biopsie chirurgicale avec examen anatomopathologique (sous thoracoscopie ou par thoracotomie)

Un examen extemporané peut parfois être demandé afin de s'assurer de la représentativité du matériel.

Il existe des contre-indications à la biopsie :

- absolues :
 - suspicion de kyste hydatique,
 - malformation vasculaire ;
- relatives : diagnostic par d'autres moyens moins invasifs.

Exemples : aspect typique d'hamartochondrome à l'imagerie, diagnostic d'infection obtenu par d'autres moyens (tuberculose, aspergillome, abcès...).

1.3. Principales pathologies donnant des opacités pulmonaires

Cf. tableau 1.

Tableau 1: Principales pathologies donnant des opacités pulmonaires

Tumeurs malignes	Tumeurs bénignes	Infections	Maladies de système	Anomalies vasculaires	Autres
- Cancer primitive - Cancer secondaire (métastases)	- Hamarto-chondrome - Tumeur carcinoïde	- Abcès - Tuberculome - Aspergillose - Kyste hydatique -Pneumopathies chroniques atypiques	- Maladie de Wegener* - Nodule rhumatoïde	-Anévrismes artério-veineux - Infarctus - Séquestre	- Atélectasie ronde - Nodule silicotique

**Granulomatose avec polyangéite.*

1. Tumeurs malignes : cancers primitifs et secondaires (métastases)

(Cf. chapitre 23 « Tumeurs du poumon, primitives et secondaires », item 306 [157].)

Les métastases pulmonaires peuvent être révélatrices d'un cancer.

Les métastases pulmonaires peuvent apparaître sous forme de lésion unique ++.

2. Tumeurs bénignes

→ **Hamartochondromes**

C'est une lésion bénigne, hamartomateuse (malformation tissulaire d'origine embryonnaire composée d'un mélange anormal d'éléments constitutifs normalement présents dans l'organe dans lequel ils se développent). C'est une malformation qui correspond à **du tissu cartilagineux et adipeux sans signes histologiques de malignité.**

L'aspect scannographique est typique (calcifications lamellaires en « pop-corn »).

La biopsie ou l'exérèse ne sont donc presque jamais réalisées.

→ **Tumeurs carcinoïdes**

Ce sont des tumeurs neuroendocrines bien différenciées pulmonaires.

3. Lésions infectieuses

→ **Tuberculome/caverne tuberculeuse**

(Cf. chapitre 20 « Tuberculose de l'adulte et de l'enfant », item 155 [106].)

Il faut parfois faire une biopsie si le diagnostic ne peut être obtenu autrement. Le diagnostic repose sur la présence de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires avec nécrose centrale caséuse et coloration de Ziehl-Neelsen.

→ **Aspergillome**

L'aspect caractéristique en imagerie « en grelot » au sein d'une cavité aérienne ancienne couplé à la sérologie rend la biopsie le plus souvent inutile. Elle mettrait en évidence à la coloration de Gomori-Grocott des filaments mycéliens septés de 2 à 4 µm. Le diagnostic est également possible sur un LBA.

→ **Kyste hydatique** **Jamais de biopsie +++**

Sur une pièce opératoire, on observe une coque réactionnelle fibreuse épaisse, puis une membrane externe ou cuticule et une membrane interne ou proligère accolée à laquelle se trouvent les vésicules prolifères contenant le scolex.

→ **Abcès**

La présentation clinique bruyante et l'aspect radiologique rendent la biopsie inutile au diagnostic. Un LBA peut être réalisé afin de définir l'agent pathogène s'il existe une résistance au traitement antibiotique administré de façon probabiliste.

4. Maladies de système

Les résultats de la biopsie s'interprètent en fonction des éléments clinicobiologiques et radiologiques. Des biopsies de grande taille (chirurgicales) sont préférables.

→ **Granulomatose avec polyangéite (anciennement maladie de Wegener)**

(Cf. chapitre 19 « Artérite à cellules géantes », item 191 [119].)

- Atteinte des vaisseaux de petits et parfois moyens calibres (artères, veines, capillaires).
- Atteinte ORL, pulmonaire, rénale (glomérules).

L'histologie montre une vascularite nécrosante granulomateuse avec (i) des granulomes, souvent centrés par un vaisseau, (ii) une vascularite nécrosante des vaisseaux de petit et parfois moyen calibres, (iii) des foyers de nécrose.

→ **Nodules rhumatoïdes**

La biopsie montre une zone centrale de nécrose d'aspect fibrinoïde entourée d'une bordure palissadique d'histiocytes et macrophages. En périphérie, un tissu conjonctif plus ou moins fibreux et inflammatoire est présent.

5. Lésions vasculaires

Les gaz du sang et l'angiogramme font le diagnostic de malformation artérioveineuse. Ces lésions ne sont jamais biopsiées +++.

6. Autres

→ **Atélectasie ronde**

Attention aux lésions néoplasiques cachées ++++. Demander une tomographie par émission de positons au fluorodésoxyglucose (TEP-FDG) et une biopsie au moindre doute.

→ **Pneumoconioses**

Le nodule correspond à une fusion de nodules silicotiques ou asbestosiques. Il s'y associe des calcifications et un syndrome interstitiel radiologique. À la biopsie, des particules de silice biréfringentes en lumière polarisée ou des corps asbestosiques sont visibles entourés d'histiocytes. Le diagnostic peut être évoqué dans un LBA.

2. Opacités médiastinales

2.1. Définition et anatomie du médiastin

Le médiastin est la région anatomique située au milieu (média) de la cage thoracique, entre les deux poumons.

Il est divisé en neuf quadrants virtuels selon deux axes verticaux et horizontaux.

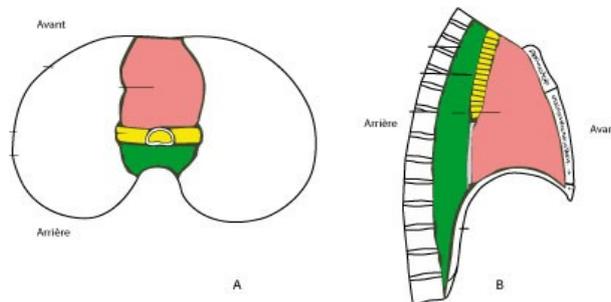
- Médiastin antérieur : en avant de la trachée et du péricarde. Il contient le cœur, les gros vaisseaux (aorte ascendante, artères pulmonaires, veine cave supérieure) et le thymus.
- Médiastin moyen : en regard de l'axe trachéobronchique. Il contient la trachée, la carène, les bronches souches et la crosse de l'aorte, des ganglions.
- Médiastin postérieur : en arrière de l'axe trachéobronchique. Il contient l'œsophage, des nerfs et l'aorte descendante.

Le médiastin supérieur est la partie située au-dessus de la portion horizontale de la crosse de l'aorte.

Le médiastin moyen est la partie située entre l'aorte et la carène.

Le médiastin inférieur est à l'étage inférieur la partie située sous la carène (figure 1).

Figure 1 : Schéma au médiastin



A : coupe transversale ; B : coupe sagittale ; rose : médiastin antérieur ; jaune : médiastin moyen ; vert : médiastin postérieur.

Les diagnostics envisagés dépendent de la localisation de la lésion dans les neuf loges médiastinales ainsi définies (tableau 2).

Tableau 2 : Diagnostics en fonction de la localisation dans les loges médiastinales

Médiastin	Antérieur	Moyen	Postérieur
Supérieur	Goitre plongeant	Adénopathies	Tumeurs nerveuses Pathologies de l'œsophage
Moyen	Thymomes Lymphomes intrathymiques Tumeurs germinales	Adénopathies Kystes bronchogéniques	Tumeurs nerveuses Pathologies de l'œsophage
Inférieur	Kystes pleuropéricardiques	Kystes bronchogéniques Hernie hiatale	Tumeurs nerveuses Pathologies de l'œsophage

La stratégie diagnostique s'appuie principalement sur :

- l'imagerie (scanner) + IRM pour les lésions du médiastin postérieur ;
- et les prélèvements pour l'histologie.

2.2. Méthodes de prélèvement

- Tumeurs du médiastin antérieur : ponction transpariétale à l'aiguille, médiastinostomie antérieure ou chirurgie avec examen extemporané si une exérèse complète semble possible radiologiquement.
- Tumeurs du médiastin moyen : ponction transbronchique ou transœsophagienne en première intention, suivie d'une médiastinoscopie si le diagnostic n'est pas fait.
- Tumeurs du médiastin postérieur : ponction transpariétale à l'aiguille.

Place de l'examen extemporané (non systématique) : lors d'une thoracotomie ou médiastinoscopie, l'examen extemporané est indiqué pour évaluer la qualité et la représentativité du prélèvement et son abondance (le matériel ramené est-il adéquat pour faire le diagnostic ?). Il permet aussi de savoir s'il y a nécessité de faire des prélèvements en congélation pour d'éventuelles études moléculaires (lymphomes).

Les lésions typiques (goitres, kystes) ne nécessitent pas de confirmation histologique extemporanée.

2.3. Lésions du médiastin antérieur

3T = thyroïde, lésions thymiques, testicule (moyen mnémotechnique).

1. Goitres thyroïdiens endothoraciques

(Cf. chapitre 27 « Goitre, nodules thyroïdiens et cancers thyroïdiens », item 239 [241].)

Le diagnostic repose sur la mise en évidence scannographique d'une continuité entre la masse et un des lobes thyroïdiens. La biopsie n'a pas ici d'intérêt. Une cytoponction est le plus souvent réalisée avant un geste chirurgical.

2. Tumeurs de la loge thymique

Le thymus est un organe constitué des cellules lymphoïdes et épithéliales (organe lympo-épithélial) et c'est

le lieu de maturation des lymphocytes T (T pour thymus !). Sa taille est maximale au cours de la puberté, puis il involue (involution adipeuse et déplétion lymphocytaire à l'âge adulte).

Il peut être le siège de lésions kystiques (**kyste thymique**), de tumeurs constituées d'un contingent épithélial et d'un contingent lymphocytaire (thymomes), ou de tumeurs malignes développées à partir du contingent épithélial (carcinomes thymiques) ou lymphoïde (lymphomes).

Tumeurs thymiques :

- thymomes : tumeurs des cellules épithéliales du thymus. Ils contiennent aussi un fond plus ou moins abondant de lymphocytes T (non tumoraux). Ils sont classés selon l'abondance des contingents (épithélial tumoral et lymphoïde non tumoral), l'aspect et le profil immunohistochimique des cellules épithéliales et le degré de maturation des lymphocytes T. Cette classification n'est pas à connaître, mais on associe un risque de malignité différent en fonction du type (bas risque thymomes A, AB et B1 ; risque modéré thymomes B2 et B3). Il existe une relation entre le type histologique de thymome et la possibilité d'invasion et de métastase (A < AB < B1 < B2 < B3). Cependant tout type de thymome peut être associé à une invasion directe de la plèvre ou du péricarde ou à des métastases.
Le thymome de type C est un carcinome thymique (tumeur maligne de l'épithélium thymique).
Le potentiel de malignité des thymomes dépend de son type histologique et de son extension (classification de Masaoka).
Le traitement des *thymomes* est la résection *chirurgicale* complète ;
- tumeurs malignes :
 - carcinomes thymiques,
 - des lymphomes peuvent se développer dans le thymus (principalement lymphome lymphoblastique T, lymphome B à grandes cellules, lymphome de Hodgkin...).

3. Tumeurs germinales

(Cf. chapitre 12 « Tumeurs du testicule », item 310 [160].)

La localisation des tumeurs germinales au niveau du médiastin antérieur s'explique par la migration des cellules germinales lors de la vie fœtale.

Ce sont des tumeurs du sujet jeune, le plus souvent un homme.

Les tumeurs germinales sont des tumeurs développées à partir des cellules germinales primitives.

Les **tératomes (70 %)** sont le plus souvent matures (bénins) et sont alors constitués d'un ou de plusieurs tissus (bronche, thyroïde, tissu nerveux, adipeux, os, dents, etc.) bien différenciés, matures.... Plus rarement, il s'agit de formes immatures (présence de tissus peu différenciés, de type embryonnaire dans la lésion) à pronostic plus réservé.

Les **tumeurs germinales séminomateuses** présentent les mêmes caractéristiques histologiques que dans le testicule.

Les **tumeurs germinales non séminomateuses** sont également similaires aux tumeurs testiculaires :

- carcinomes embryonnaires ;
- tumeurs du sac vitellin ;
- choriocarcinome.

Comme dans les tumeurs testiculaires, les **dosages hormonaux** (α -foetoprotéine pour les tumeurs du sac vitellin, β -HCG pour les choriocarcinomes) et l'étude immunohistochimique peuvent orienter le diagnostic ou faire rechercher un contingent non séminomateux particulier.

4. Médiastin antérieur, étage inférieur

Kyste pleuropéricardique/lipome : le diagnostic est fait à l'imagerie, et ces lésions ne sont que très rarement biopsiées. Leur taille volumineuse fait exceptionnellement discuter leur exérèse.

2.4. Lésions du médiastin moyen

Ce sont principalement des adénopathies.

1. Adénopathies bénignes, non tumorales

- Sarcoidose.
- Tuberculose.
- Pneumoconiose.
- Infections parenchymateuses chroniques.
- Histoplasmosse.

Les lésions sont identiques à celles observées dans les poumons ou les autres sites atteints (*cf.* chapitre 20 « Tuberculose de l'adulte et de l'enfant », item 155 [106] ; chapitre 22 « Sarcoidose », item 207 [124] ; chapitre 21 « Pneumopathie interstitielle diffuse », item 206 [120]).

N.B : l'histoplasmosse chez les sujets ayant résidé en Amérique du nord peut mimer une tuberculose avec des granulomes épithélioïdes et géantocellulaires parfois centrée par une nécrose caséuse. Les levures peuvent être mises en évidence par la coloration spéciale (PAS/Grocott) ou par immunofluorescence avec les anticorps appropriés.

2. Adénopathies malignes

→ Lymphomes

Chez le sujet jeune, un lymphome de Hodgkin sera suspecté en premier lieu (*cf.* chapitre 34 « Lymphomes malins », item 316 [164]).

Toujours rechercher s'il existe une adénopathie périphérique plus facilement accessible à la biopsie +++.

Prévoir des prélèvements pour congélation (recommandation INCa).

Métastases ganglionnaires de tumeurs primitives pulmonaires ou extrapulmonaires Les tumeurs pulmonaires, notamment les **carcinomes bronchiques à petites cellules**, sont à rechercher s'il n'y a pas de contexte néoplasique connu.

Les carcinomes mammaires, thyroïdiens, œsophagiens... sont également possibles. L'aspect histologique et le profil immunohistochimique permettront d'identifier ou d'orienter le diagnostic.

3. Kyste bronchogénique, hernie hiatale

Ces diagnostics sont radiologiques et ne nécessitent pas de biopsie.

2.5. Lésions du médiastin postérieur

1. Tumeurs nerveuses

On distingue les tumeurs des gaines nerveuses, des cellules nerveuses et des paraganglions.

→ Tumeurs des gaines nerveuses

Un faisceau d'un nerf est constitué d'axones, de cellules de Schwann, d'endonèvre (tissu conjonctif), et en périphérie il est entouré par du périnèvre.

Les tumeurs des gaines nerveuses sont principalement des tumeurs bénignes :

- schwannome (appelé parfois neurilemome) : tumeur bénigne encapsulée constituée de cellules de Schwann. Peut être associée à la neurofibromatose de type 2. Dégénérescence maligne exceptionnelle.
Attention : il ne faut plus utiliser le terme de neurinome ;
- neurofibrome : tumeur bénigne constituée de cellules de Schwann, d'axones et fibroblastes (combinaison d'éléments nerveux). Association avec la neurofibromatose de type 1 (maladie de von Recklinghausen). Peut dégénérer en sarcome (*cf. infra* MPNST) ;
- péricyome : prolifération des cellules du périnèvre, tumeur bénigne ;
- MPNST (*malignant peripheral nerve sheath tumor*) : tumeur maligne périphérique des gaines nerveuses. C'est un sarcome avec une différenciation schwannienne (anciennes terminologies : schwannome malin, sarcome neurogène). À évoquer si sarcome chez un patient avec maladie de Von Recklinghausen, ou développé à partir d'un gros nerf périphérique.

→ **Tumeurs des cellules nerveuses orthosympathiques**

Ce sont essentiellement des **tumeurs de l'enfant** développées aux dépens des cellules nerveuses des ganglions autonomes sympathiques (origine crête neurale).

Lorsque ces cellules sont immatures, on les appelle des neuroblastes. Elles se différencient en cellules ganglionnaires. Plus le pourcentage de composants cellulaires immatures est important, plus la tumeur est agressive.

- Neuroblastome : tumeur maligne constituée de neuroblastes (petit enfant +++), plus fréquent dans la surrenale (même origine embryologique).
- Ganglioneuroblastome : composante mixte neuroblastique + cellules ganglionnaires matures.
- Ganglioneurome : bénin, cellules ganglionnaires sans contingent neuroblastique (plutôt adolescents, adultes jeunes).

→ **Tumeurs des paraganglions**

Les paraganglions sympathiques peuvent être vus comme des « mini-médullosurrénales ». Il en existe de multiples dans le thorax et l'abdomen. Les tumeurs des paraganglions (paragangliomes) sont donc semblables aux phéochromocytomes surrenaliens. Ils sont le plus souvent non sécrétants.

→ **Tumeurs neuro-ectodermiques primitives**

Elles sont aussi appelées pNET (*peripheral primitive neuroectodermal tumors*). La tumeur d'Ewing en fait partie. Ce sont des tumeurs malignes très peu différenciées avec parfois une différenciation neuroectodermique (tissu nerveux embryonnaire) reconnaissable ou induite par le traitement chimiothérapique. Elles se caractérisent et se diagnostiquent principalement par la mise en évidence d'une translocation chromosomique 11 ; 22 aboutissant à un gène de fusion EWS-FLI1. Cette **anomalie moléculaire diagnostique** peut se détecter par PCR ou par hybridation in situ avec des sondes fluorescentes (FISH).

2. Tumeurs de l'œsophage

Par extension locale, les tumeurs de l'œsophage (adénocarcinome sur endobranchyœsophage et carcinome épidermoïde chez l'alcoololo-tabagique schématiquement) peuvent envahir le médiastin postérieur (*cf.* chapitre 4 « Tumeurs de l'œsophage », item 302 [152]).

Points essentiels

Masses et opacités pulmonaires :

- la majorité des masses pulmonaires sont infectieuses ou tumorales, et plus rarement dues à des maladies secondaires, à des expositions à des toxiques ou à une maladie inflammatoire ;

- une preuve histologique est nécessaire pour affirmer la nature tumorale d'une lésion ;
- le LBA peut permettre le diagnostic d'une lésion bactériologique et/ou mycologique et parfois celui d'une tumeur ;
- masse du médiastin antérieur (3 T = thyroïde, thymus, testicule [tumeur germinale primitive dont les types histologiques sont identiques aux tumeurs germinales du testicule]) ;
- masse du médiastin moyen : adénopathie (bénigne [infectieuse...] ou métastatique) ;
- masse du médiastin postérieur : tumeurs nerveuses extension de tumeurs œsophagiennes.